



www.printo.it/pediatric-rheumatology/LT/intro

Skleroderma

Versija 2016

1. KAS YRA SKLERODERMA?

1.1. Kokia tai liga?

Žodis „skleroderma“, kilęs iš graikų kalbos, reiškia „kieta oda“. Oda tampa blizganti ir kieta. Sergama dviejų tipų skleroderma: tai lokali skleroderma ir sisteminė skleroderma (sisteminė sklerozė).

Sergant lokalia skleroderma, pažeidžiama oda ir audiniai po ja. Ši liga gali pažeisti akis ir sukelti uveitą, taip pat pažeisti sąnarius ir sukelti artritą. Skiriamos dvi lokalių sklerodermos formos: židininė (morphea) ir linijinė.

Sisteminė skleroderma (sisteminė sklerozė), arba išplitusi skleroderma, – lėtinė progresuojanti liga. Jai būdingas odos sustandėjimas ir įvairūs vidaus organų pažeidimai.

1.2. Kaip dažnai susergama šia liga?

Skleroderma yra reta liga. Per metus diagnozuojama iki 3 naujų atvejų 100 000 žmonių. Lokali skleroderma būdingesnė vaikams ir dažniau pasitaiko mergaitėms. Tik 10 procentų vaikų serga sisteminė skleroderma.

1.3. Kokios šios ligos priežastys?

Skleroderma – uždegiminė liga, bet uždegimo priežastys neaiškios. Tai greičiausiai autoimuninė liga. Vadinasi, sergančio vaiko imuninė sistema kovoja su jo paties organizmu. Uždegimas sukelia tinimą, temperatūros pakilimą ir padidėjusią fibrozinio (randinio) audinio gamybą.

1.4. Ar ši liga paveldima?

Ne, paveldimumas nėra moksliskai įrodytas. Aprašyti keli šeimyniniai ligos atvejai.

1.5. Ar galima jos išvengti?

Prevencinės priemonės kol kas nežinomos. Tai reiškia, kad tėvai arba sergantysis negali jokiais priemonėmis užkirsti kelio šios ligos pasireiškimui.

1.6. Ar ji užkrečiama?

Ne. Kai kurios infekcinės ligos gali išprovokuoti sklerodermos pradžia. Pati liga nėra užkrečiama ir ja susirgusių vaikų izoliuoti nereikia.

2. SKIRTINGI SKLERODERMOS TIPAI

2.1. Lokali skleroderma

2.1.1. Kaip lokali skleroderma diagnozuojama?

Atsirandantys odos sukietėjimai turėtų sukelti įtarimų dėl šios ligos. Pradinėse ligos stadijose odoje atsiranda dėmelių su raudonu ar rožiniu krašteliu. Tai rodo odos uždegimą. Vėlesnėse stadijose baltosios rasės atstovams, oda paruduoja, tamsesnės odos atstovams - gali atrodyti kaip mėlynė, vėliau įgauna balkšvą spalvą. Diagnozė nustatoma remiantis tipiniais odos pakitimais.

Linijinei sklerodermai būdingi linijiniai rankų, kojų ir liemens odos pakitimai. Pažeidimas dažniausiai būna gilus - apima odą, poodį, raumenis ir po jais esančius kaulus. Kartais linijinė skleroderma išplinta ant veido ar plaukuotosios galvos dalies odos. Tokiais atvejais vaikams dažniau išsivysto uveitas. Kraujo tyrimai paprastai būna nepakitę. Lokali skleroderma vidaus organams stipriai nepakenkia. Diagnozei patvirtinti dažnai atliekama odos biopsija.

2.1.2. Kaip lokali skleroderma gydoma?

Gydymo tikslas - kuo greičiau nuslopinti uždegimą. Kai atsiranda

fibrozinų pakitimų, gydymas tampa nelabai efektyvus. Fibrozinis audinys yra galutinė uždegimo stadija. Taigi gydymo tikslas yra kontroliuoti odos uždegimą ir neleisti formuotis fibroziniam audiniui. Kai uždegimas nuslopinamas, organizmas dalį fibrozinio audinio reabsorbuoja ir oda vėl suminkštėja.

Gydymas, priklausomai nuo ligos išplitimo, gali būti neskiriamas visai arba skiriami gliukokortikoidai (prednizolonas), metotreksatas ir kiti imuninę sistemą veikiančios vaistai. Įrodyta, kad šie vaistai saugūs ir veiksmingi, tačiau nėra nustatyta, koks gydymo metodas efektyviausias. Gydymą turi skirti pediatras reumatologas arba pediatras dermatologas.

Židininė skleroderma kartais savaime išnyksta po kelių metų. Kai kuriems pacientams odos uždegimas gali tęstis metų metais arba esant pagerėjimui recidyvuoti. Linijinei sklerodermai reikalingas agresyvesnis gydymas.

Sergant linijine skleroderma, labai svarbi fizioterapija. Jeigu linijinis odos pažeidimas apima sąnarį, svarbu išlaikyti gebėjimą judėti. Labai padeda giliųjų audinių masažas. Jeigu pažeidžiamos apatinės galūnės, gali atsirasti šlubumas, kontraktūros, todėl padidėja nugaros, klubų ir kelių apkrova. Tokiu atveju padeda batų įdėklai, kurie sumažina kojų ilgio skirtumą ir leidžia normaliai vaikščioti, stovėti ir bėgioti, papildomai neapkraunant stuburo ar klubų. Odą rekomenduojama nuolat minkštinti – tepti drėkinamaisiais kremais ir masažuoti.

Būnant saulėje odą reikėtų pridengti ir tepti UV filtrą turinčiais kremais. Įdegus ryškiau matosi odos pažeidimas. Taip pat padeda maskuojamosios priemonės (kosmetika).

2.1.3. Kokia lokalios ligos ilgalaikė prognozė?

Lokali skleroderma paprastai tęsiasi keletą metų. Liga dažnai progresuoja keletą metų nuo jos pradžios, tada nusilpsta, tačiau gali likti aktyvi. Persirgus židinine skleroderma paprastai lieka odos defektų (pigmento pokyčių), o po keletą metų oda suminkštėja, netgi gali tapti normali. Kai kurie plotai ilgai gali paryškėti, net jeigu odos uždegimas neaktyvus, – taip atsitinka dėl odos pigmento pokyčių. Dėl linijinės sklerodermos pažeistos ir nepažeistos kūno dalys auga netolygiu greičiu, nes pažeistos dalies raumenų masė mažesnė ir kaulų augimas sutrikęs. Jeigu linijinė skleroderma vystosi ties sąnariais, ji gali sukelti artritą ir ateityje – sąnarių kontraktūrą.

2.2. Sisteminė sklerozė

2.2.1. Kaip sisteminė sklerozė diagnozuojama? Kokie pagrindiniai simptomai?

Sisteminės sklerozės diagnozė nustatoma iš klinikinių požymių ir ištyrus fizinę būklę. Nėra jokio specialaus kraujo tyrimo, kuris patvirtintų šią diagnozę. Laboratorinių tyrimų paskirtis – atmesti kitus galimus susirgimus ir įvertinti vidaus organų pažeidimus, jeigu jų yra. Pirmasis ligos požymis yra rankų pirštų ir kojų pirštų spalvos pasikeitimas keičiantis temperatūrai (Reino fenomenas), galūnių šalimas ir opelės pirštų galuose. Kojų ir rankų pirštų galiukų oda sukietėja, pradeda blizgėti, pakinta ir nosies oda. Sukietėjimai odoje plečiasi ir gali išplisti visame kūne. Ligos pradžioje gali pradėti tinti pirštai ir atsirasti sąnarių skausmas.

Ligai progresuojant, atsiranda kitų odos pokyčių, tokių kaip matomi smulkių kraujagyslių atsipalaidavimo ir pralaidumo padidėjimo požymiai (teleangektazės), odos ir poodžio suplonėjimas (atrofija) ir poodinės kalcio sankaupos (kalcifikatai). Vystantis ligai pažeidžiami vidaus organai (plaučiai, žarnynas, širdis ir kt.). Nuo jų pažeidimo laipsnio priklauso ligos ilgalaikė prognozė. Vidaus organų pažeidimams nustatyti reikia atlikti daug tyrimų, parodančių organų funkcijos pokyčius ir ligos padarytą žalą.

Daugeliui vaikų liga pažeidžia stemplę, dažniausiai labai ankstyvoje stadijoje. Tada sukyla rėmuo – tai skrandžio turinio užmetimo į stemplę sukeltas graužimo jausmas ir skausmas. Vėliau gali sutrikti virškinimo procesas ir maisto medžiagų įsisavinimas, atsiranda pilvo pūtimas (ištinęs pilvas). Dažnai pažeidžiami plaučiai, ir tai lemia ilgalaikę prognozę. Širdies ir inkstų pažeidimai taip pat labai svarbūs tolesnei ligos prognozei. Tačiau specifinio kraujo tyrimo sklerodermai nustatyti nėra. Sergant sistetine skleroze labai svarbu reguliariai stebėti ir įvertinti vidaus organų veiklą, t. y. kontroliuoti, ar sisteminė sklerozė progresuoja ir ar organus apėmęs uždegimas mažėja ar didėja.

2.2.2. Kaip gydoma vaikų sisteminė sklerozė?

Kokį gydymą pasirinkti, turi nuspręsti patyręs šios srities pediatras reumatologas, pasitaręs su kitų sričių specialistais (kardiologais,

nefrologais, pulmonologais, gastroenterologais). Pagrindiniai vaistai, skirti sisteminėi sklerodermai gydyti: gliukokortikoidai, metotreksatas arba mikofenolatas. Jeigu pažeista inkstai ar plaučiai, skiriamas ciklofosfamidai. Reino fenomenai palengvinti skiriami vaistai, plečiantys periferines kraujagysles ir gerinantys kraujotaką. Siekiant pagerinti kraujotaką, reikia užtikrinti galūnių šilumą ir taip apsaugoti odą nuo išopėjimo. Nėra nustatyta griežtų sisteminės sklerozės gydymo schemų. Efektyviausias gydymas kiekvienam asmeniui turi būti nustatomas pagal vaistus, kurie buvo veiksmingi kitiems sergantiems sisteminė skleroze asmenims, įvertinus jų poveikį šiam konkrečiam pacientui. Daugelis gydymo metodų dar tik tiriami. Manoma, kad efektyviausias ligos gydymas bus nustatytas artimiausiu metu. Svarstant labai sunkios eigos ligos gydymą, reikėtų pagalvoti apie autologinę kaulų čiulpų transplantaciją.

Būtina fizioterapija ir odos pažeidimų gydymas (įvairiais odą minkštinančiais kremais), taip pat sąnarių ir liemens srities mankšta.

2.2.3. Kaip vystosi sisteminė sklerozė (kokia jos ilgalaikė eiga)?

Sisteminė sklerozė yra liga, potencialiai pavojinga gyvybei. Skirtingų pacientų vidaus organai (širdies, inkstų ir plaučių sistemos) pažeidžiami nevienodai, o tai yra pagrindinis veiksnys, lemiantis ligos eigą. Kai kuriems pacientams ligos eiga stabilizuojasi, tačiau ji neišgydoma.

3. KASDIENIS GYVENIMAS

3.1. Kiek liga tęsiasi?

Lokali skleroderma progresuoja keletą metų. Paprastai oda nustoja kietėti po maždaug 2 metų nuo ligos pradžios. Kartais tai užtrunka 5–6 metus, o kai kurie pakitimai gali išlikti ir sustabdžius uždegimo procesą (odos pigmentacija). Taip pat gali išryškėti augimo skirtumų tarp pažeistų ir nepažeistų kūno dalių. Sisteminė forma gali tęstis visą gyvenimą. Tačiau ankstyvas ir tinkamas gydymas gali sutrumpinti ligos vystymosi laiką.

3.2. Ar įmanoma visiškai pasveikti?

Vaikai, sergantys lokalia skleroderma, paprastai pasveiksta. Kai kuriais atvejais net kieta oda suminkštėja ir lieka tik pigmentacijos sutrikimai. Sergant sisteminė ligos forma, visiškai pasveikti nepavyksta, tačiau įmanoma ligos remisija (ligos požymių išnykimas). Žinomi atvejai, kai liga ilgam aprimsta.

3.3. Ar gali padėti netradiciniai gydymo metodai?

Nėra jokių stebuklingų gydymo metodų. Šiais laikais siūloma labai daug netradicinių gydymo metodų, ir tai gali suklaidinti pacientus ir jų šeimas. Prieš pradėdant juos taikyti, reikia labai atsakingai viską apgalvoti, apsvarstyti galimą naudą, juolab kad daugelis netradicinių gydymo būdų yra brangūs, o jų efektyvumas neįrodytas. Šiuos gydymo metodus rekomenduoja nekvalifikuoti žmonės. Jeigu vis dėlto nusprendėte išbandyti šį gydymą, pasikonsultuokite su savo gydytoju. Kai kurios terapijos gali sąveikauti su gydymu. Gydytojas paprastai neprieštarauja, jeigu nebus nutraukiamas medikamentinis gydymas. Paprastai žmonės, gydantys netradiciniais metodais, reikalauja nutraukti gydymą vaistais ir išvalyti organizmą. Tačiau jeigu liga kontroliuojama vaistais, nutraukti jų vartojimą gali būti pavojinga.

3.4. Kaip liga gali paveikti vaiko ir jo šeimos kasdienį gyvenimą? Kokie periodiniai tyrimai reikalingi?

Kaip ir bet kuri kita lėtinė liga, skleroderma veikia vaiko ir jo šeimos kasdienį gyvenimą. Jeigu ligos eiga nesunki (vidaus organai nepažeisti), vaikas ir jo šeima gali gyventi normalų gyvenimą. Tačiau reikėtų nepamiršti, kad vaikas, sergantis skleroderma, kartais gali jaustis pavargęs ir turi retsykais pakeisti kūno padėtį dėl prastos kraujotakos. Svarbu reguliariai lankytis pas gydytoją, kad šis nustatytų ligos progresą ir pakoreguotų gydymą. Kadangi skleroderma pažeidžia daugelį gyvybiškai svarbių organų (plaučius, virškinimo traktą, inkstus, širdį) bet kurioje ligos stadijoje, reikia dažnai tirti ir kontroliuoti šių organų veiklą. Tik taip galima kuo anksčiau diagnozuoti pažeidimą ir pradėti gydyti.

Taip pat reikia stebėti, ar vaistai sukelia šalutinį poveikį, ir jam atsiradus koreguoti gydymą.

3.5. Su kokiais problemomis susiduriama mokykloje?

Vaikams, sergantiems lėtine liga, labai svarbu tęsti mokymąsi. Keletas dalykų gali kelti problemų lankant mokyklą, todėl labai svarbu mokytojams paaiškinti vaiko poreikius. Pacientai turi pagal galimybes lankyti kūno kultūros pamokas. Jeigu liga gerai kontroliuojama vaistais, neturėtų kilti problemų, jeigu vaikas dalyvaus visose veiklose, kuriose dalyvauja sveiki jo bendraamžiai. Mokykla vaikams – kaip darbas suaugusiems: tai vieta, kurioje jie mokosi būti nepriklausomais ir produktyviais žmonėmis. Taigi tėvai ir mokytojai turėtų stengtis kiek įmanydami, kad sergantis vaikas dalyvautų mokyklos bei popamokinėje veikloje, kaip kiti sveiki vaikai. Taip jis ne tik galės siekti gerų mokslo rezultatų, bet ir bus priimtas bei vertinamas tiek bendraamžių, tiek suaugusiųjų.

3.6. Ar galima sportuoti?

Sportas svarbus kiekvieno vaiko kasdieniame gyvenime. Vienas iš gydymo tikslų yra suteikti galimybę normaliai užsiimti visomis veiklomis, kuriomis užsiima bendraamžiai, neišskiriant sergančių vaikų iš kitų. Todėl tėvams siūloma leisti vaikui užsiimti norima sporto šaka ir tikėtis, kad atsiradus skausmui ar diskomfortui, vaikai nepersistengs. Taip psichologiškai skatinamas vaiko savarankiškumas ir gebėjimas pačiam susitvarkyti su ligos sukeliama apribojimais.

3.7. Kokia mityba rekomenduojama?

Įrodymų, kad maistas turėtų įtakos ligos eigai, nėra. Vaikui rekomenduojama normali subalansuota mityba pagal jo amžių. Vartojant gliukokortikoidus, reikia vengti persivalgyti, nes šie vaistai didina apetitą ir vaikas lengvai gali priaugti svorio.

3.8. Ar klimatas turi įtakos ligos eigai?

Nėra duomenų, kad klimatas galėtų paveikti ligos eigą.

3.9. Ar galima vaiką skiepyti?

Skleroderma sergantys pacientai turėtų pasikonsultuoti su gydytoju prieš kiekvieną vakcinaciją. Pagal konkrečią ligos eigą gydytojas

nustatys, kuria vakcina ir kada pacientas turi būti skiepijamas. Nustatyta, kad skiepai nesukelia ligos paūmėjimo ar sunkių šalutinių reiškinių.

3.10. Seksualinis gyvenimas, nėštumas ir kontracepcija

Jokių seksualinio gyvenimo ar nėštumo apribojimų sergant šia liga nenustatyta. Svarbu žinoti, kad kai kurie vaistai, skirti sklerodermai gydyti, gali paveikti vaisių. Dėl kontraceptinių priemonių ir nėštumo siūloma konsultotis su gydančiu gydytoju.